

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1938

THÈSE

n° 248

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLÔME D'ÉTAT)

PAR

Catherine ESCANDE née BARTHE-DEJEAN

le 20 avril 1939 au CAIRE (Egypte)

Externe des Hôpitaux de Paris

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

LES ATTEINTES NECROTIQUES
DE LA LANGUE ET DU CUIR CHEVELU
AU COURS DE LA MALADIE ARTERIELLE DE HORTON

Président : M. BOUR, Professeur

ÉDITIONS A.G.E.M.P. 40 RUE PASCAL PARIS

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

THÈSE

ANNEE 1968

n°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLÔME D'ÉTAT)

PAR

Catherine ESCANDE née BARTHE-DEJEAN

le 20 avril 1939 au CAIRE (Egypte)

Externe des Hôpitaux de Paris

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

LES ATTEINTES NECROTIQUES
DE LA LANGUE ET DU CUIR CHEVELU
AU COURS DE LA MALADIE ARTERIELLE DE HORTON

Président : M. BOUR, Professeur

ÉDITIONS A.G.E.M.P. 40 RUE PASCAL PARIS



PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Bénard (H.), Bernard (E.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Cheymol (J.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Giroud (A.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy (M^{lle} J.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Renard (G.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN Georges BROUET.

1^{er} ASSESSEUR Daniel BARGETON

2^e ASSESSEUR Jean GOSSET

I. — PROFESSEURS

1^o CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

MM.

Anatomie	DELMAS (A.)
—	HUARD (P.)
Anatomie et cytologie pathologiques	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	VOURC'H (G.)
Bactériologie et virologie	TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
—	POLONOVSKI (J.)
—	DESGREZ (P.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
—	DOGNON (A.)
—	DJOURNO (A.)
Cancérologie expérimentale	MATHÉ (G.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	COURY (Ch.)
Histologie et Embryologie	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)
—	COUJARD (R.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale, Droit médical et déontologie	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	N...
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
—	KUSS (R.)
—	VERNE (J.-M.)
Pathologie exotique	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
—	BRICAIRE (H.)
—	PÉQUIGNOT (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	MAURICE (P.)
Pharmacologie	BOISSIER (J.-R.)
—	LECHAT (P.)
Physiologie	BARGETON (D.)
—	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)

Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	MM. N...
Thérapeutique	LAMOTTE (M.)
Thérapeutique appliquée	N...
b) Professeurs à titre personnel :	
Anatomie	CABROL (Ch.)
Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	NEZELOF (Ch.)
Bactériologie	BARBIER (P.)
Biochimie médicale	DREYFUS (J.-Cl.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Parasitologie	LARIVIÈRE (M.)
Pathologie expérimentale	LOEPER (J.)
Physiologie	DEJOURS (P.)
	SCHERRER (J.)
	KELLERSHOHN (L.)
Physique médicale	GOUGEROT (L.)
	ROUCAYROL (J.-Cl.)
	TUBIANA (M.)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :		MM.
Clinique carcinologique		DENOIX P.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)		REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)		SOULIÉ (P.)
— — (Boucicaut)		LENÈGRE (J.)
	Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
	—	BAUMANN (J.)
Cliniques chirurgicales	Cochin	LEGER (L.)
	Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
	Saint-Antoine	GOSSET (J.)
	Salpêtrière	SICARD (A.)
	Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)		MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
— — — (Foch)		PADOYANI (P.)
— — — (Beaujon)		CAUCHOIX (J.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)		FÈVRE (M.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)		DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie thoracique (Laennec)		MATHEY (J.)
Clinique dermatologique (Saint-Louis)		DUPERRAT (F.)
Clinique endocrinologique (Pitié)		DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)		LAMY (M.)
Clinique chirurgicale et gynécologique (Broca)		HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)		DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)		TURPIN (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)		MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)		DELAY (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)		BERNARD (J.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)		CASTAIGNE (P.)
	Bicêtre	DEPARIS (M.)
	Broussais	MILLIEZ (P.)
	Cochin	N...
Cliniques médicales	Hôtel-Dieu	BARIÉTY (M.)
	Pitié	DREYFUS (G.)
	Saint-Antoine	CONTE (M.)
	Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
	Saint-Antoine	BOUDIN (G.)

Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile et pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies métaboliques (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique néphrologique (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales	LACOMME (M.)
	Baudelocque
	Saint-Antoine
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	MERGER (R.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	VARANGOT (J.)
— — — (Cochin)	OFFRET (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	BREGEAT (P.)
Clinique de pédiatrie (Trousseau)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puericulture (Saint-Vincent-de-Paul)	MOZZICONACCI (P.)
Clinique de pneumo-phthisiologie (Laennec)	THIEFFRY (S.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	BROUET (G.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie (Lariboisière)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	SÈZE (S. de)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	ROUX (M.)
Clinique toxicologique (F. Vidal)	LEMAIRE (A.)
Clinique traumatologique et orthopédique (R.-Poincaré)	GAULTIER (M.)
Clinique urologique (Cochin)	JUDET (R.)
— — — (Necker)	ABOULKER (P.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	COUVELAIRE (R.)
Séméiologie médicale (A. Chantin)	LAPLANE (R.)
— — — (Lariboisière)	DOMART (A.)
— — — (Pitié)	BOUVRAIN (Y.)
— — — (Rothschild)	RAMBERT (P.)
Séméiologie et clinique chirurgicales (Broussais)	WOLFROMM (R.)
	POILLEUX (F.)

b) Professeurs à titre personnel :

Hématologie	ANDRÉ (R.)
Hydrologie et climatologie	BOUSSER (J.)
Maladies infectieuses	GIBERTON (A.)
	BASTIN (R.)
	AZERAD (E.)
	BOUR (H.)
	CAROLI (J.)
	DREYFUS (B.)
	GROSSIORD (A.)
Médecine	LAMBLING (A.)
	LAUNAY (Cl.)
	PAYET (M.)
	PERRAULT (M.)
	SIGUIER (F.)
	WORMS (R.)
Néphrologie	RICHET (G.)
Neuro-chirurgie	LE BEAU (J.)
Neurologie	LHERMITTE F.
Neuro-psychiatrie	PICHOT (P.)
Oto-Rhino-Laryngologie	MADURO (R.)
	POLONOVSKI (Cl.)
Pédiatrie	ROYER (P.)
	KREIS (B.)
Pneumo-Phtisiologie	MEYER (A.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE

	MM		MM.
Anatomie pathologique . . .	GOUYER (Ch.)	Maladies infectieuses . . .	DUPONT (V.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.)	Neuro-psychiatrie	TARDIEU (G.)
Biochimie médicale	{ CARTIER (P.) GONNARD (P.) NORDMANN (J.)	Pédiatrie	ROSSIER (A.)
Biologie médicale	HARTMANN (L.)	Physique médicale	{ COURSAGET (J.) GREMY (F.)
Chirurgie	CERBONNET (G.)	Physiologie	GIRARD (Fr.)
Hématologie	BILSKI-PASQUIER (G.)	Stomatologie	CHAPUT (M ^{me} A.)

III. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

IV. — PROFESSEURS ASSOCIÉS

Hormonologie	MORICARD (R.)
Statistique médicale et épidémiologique	SCHWARTZ (D.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseiller administratif	Mlle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	
Conservateurs	{ Mlles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.), LE NOIR (G.)
Bibliothécaires	{ Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlles DUROZAY (M.-F.), ROBERGE (D.), Dr SCHILLER (J.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A Monsieur le Professeur Henri BOUR,

Président de Thèse,

qui a bien voulu nous confier le
sujet de cette thèse et nous
guider dans sa réalisation,

en témoignage de notre
dévouement fidèle.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41554022_0029

A Monsieur le Docteur Bernard GUY-GRAND

Chef de Clinique - Assistant

qui a bien voulu nous faire
profiter de ses conseils et
de son expérience pour la
rédaction de cette thèse.

A nos Maîtres dans les Hôpitaux (externat) :

Monsieur le Docteur Paul BANZET (in memoriam)

Monsieur le Docteur Fernand FLABEAU

Monsieur le Professeur Claude LAROCHE

Monsieur le Docteur Paul ANDRE

Monsieur le Professeur Jean BERNARD

Monsieur le Professeur Louis JUSTIN-BESANCON

I N T R O D U C T I O N

Le prestige acquis par la maladie de Horton classée "Maladie Vedette" a donné un regain d'intérêt à toute une partie de la gériatrie.

De nos jours, toute accélération marquée de la vitesse de sédimentation, toute céphalée rebelle, tout amaigrissement fébrile du vieillard, est l'occasion de recherches diagnostiques poussées qui n'auraient peut-être pas été menées avec tant d'ardeur si la maladie de Horton n'avait reçu ses quartiers de noblesse.

A fouiller ainsi cette affection du vieillard dominée avant tout par ses manifestations d'artérite temporale et son risque de cécité définitive, on s'aperçut bien vite que ses frontières étaient très floues et que de nombreux faits de passage existaient avec des affections en apparence pourtant assez éloignées : pseudo-polyarthrite rhizomélique bien sûr, mais aussi maladie de Takayashu, vascularites allergiques ...

On découvrit ainsi qu'un certain nombre de manifestations cliniques rencontrées chez le vieillard pouvaient être mises au compte de l'artérite de Horton; il en est ainsi en particulier des gangrènes du scalp et de la langue. Il nous a été donné d'observer un cas privilégié (le second de la littérature semble-t-il) dans lequel ces deux manifestations s'associaient : la revue des cas publiés jusqu'ici, de l'une ou de l'autre de ces complications, nous a révélé une fréquence plus grande que celle que nous pensions trouver. Il n'est pas téméraire de penser qu'une meilleure connaissance de ces complications peut permettre dans certains cas de poser précocement le diagnostic d'artérite de Horton, autorisant alors un traitement spécifique qui, prescrit à temps, peut empêcher la survenue de la complication la plus sévère : une cécité définitive.

HISTORIQUE DE LA MALADIE DE HORTON

C'est en 1890 qu'Hutchinson publie l'observation d'un malade de 80 ans. Les détails pittoresques qui l'émaillent font partie de l'histoire de la Médecine : c'est parce qu'il ne peut plus supporter son chapeau que ce vieillard consulte. L'examen note des tempes tuméfiées et des artères temporales dures, douloureuses.

Le retentissement de cette publication n'est pas très grand puisqu'il faut attendre 42 ans pour que Horton, Magath et Boron isolent cliniquement l'affection qui porte aujourd'hui le nom du premier et qui fut publiée en 1932 comme une "forme non encore décrite d'artérite des vaisseaux temporaux".

De 1932 à 1934, Horton et ses collaborateurs se penchent de plus près sur cette toute nouvelle entité clinique et décrivent successivement la possibilité des accidents oculaires et les modifications histologiques de l'artère temporale, singulièrement la présence de cellules géantes.

La période "ophtalmologique" de l'affection s'ouvre alors : à une époque où la corticothérapie est inconnue, les diverses publications ne peuvent que dresser un catalogue inquiétant des accidents enregistrés et qui sont dominés par le risque de cécité définitive.

C'est donc sous la forme d'une artérite à manifestations céphaliques qu'au lendemain de la deuxième guerre mondiale, l'affection acquiert droit de cité en France.

Depuis 1942 pourtant, des travaux étrangers complémentaires avaient révélé que chez les sujets décédés de cette affection, les lésions histologiques n'étaient pas confinées à l'extrémité céphalique mais pouvaient être répandues plus largement.

C'était là le point de départ d'une somme considérable d'études : ces lésions anatomo-pathologiques systémiques sont

en effet souvent accompagnées de manifestations cliniques telles que des arthralgies, des troubles neurologiques, etc... La question se pose donc de savoir si certaines formes de maladie de Horton ne pourraient pas s'extérioriser uniquement par ces troubles à distance, ou même si la maladie de Horton ne serait qu'une localisation possible d'un type d'artérite définie par l'anatomo-pathologie et pouvant concerner toute l'économie.

Faute de disposer d'une preuve étiologique formelle, les discussions ne sont pas encore éteintes : elles opposent bien sûr les unicistes aux pluralistes. La tendance qui prédomine toutefois est de ne pas isoler la maladie de Horton, mais d'en faire une entité clinique privilégiée, associée de façon très fréquente à des manifestations systémiques.

Mais l'historique de l'affection ne comprend pas seulement des discussions nosologiques. Depuis 1948, les découvertes thérapeutiques ont donné à la maladie un intérêt nouveau : les extraits surrénaliens d'abord, l'ACTH et surtout la corticothérapie par la suite, ont permis d'envisager avec plus d'optimisme la suite de cette affection encore mystérieuse, pour peu que le diagnostic soit envisagé assez tôt.

ASPECTS CLINIQUES ET PARACLINIQUES DE LA MALADIE DE HORTON

La "Maladie artérielle" de Horton est, selon Valleteau de Mouillac, la dénomination la plus satisfaisante de cette affection assez rare mais dont plusieurs centaines de cas ont pourtant été rapportés.

Elle frapperait plus souvent les femmes mais cette prédominance, contestée par Siguier, pourrait n'être due qu'à une durée de vie plus grande pour les femmes. L'âge de prédilection serait la 7ème et la 8ème décade. 50 ans semble constituer la limite inférieure.

Il est classique de décrire une phase prodromique de quelques jours à quelques mois. La notion de prodromes est en fait contestée par beaucoup d'auteurs. Il apparaît plutôt que ce sont d'emblée les symptômes de la maladie qui apparaissent. Mais leur intensité peut n'être au début qu'assez faible, et ils peuvent être plus ou moins isolés jusqu'à ce qu'apparaisse une accentuation brutale considérée alors comme accident révélateur.

La phase d'installation de la maladie associe donc avec plus ou moins de constance :

- une altération de l'état général avec asthénie, anorexie, fièvre et amaigrissement,
- des douleurs articulaires (épaules, hanches, genoux, cou),
- des douleurs céphaliques souvent accompagnées de la fameuse hyperesthésie cutanée.

En fait, comme le remarque Valleteau de Mouillac auquel nous empruntons l'essentiel de la description clinique, il existe une très grande diversité de signes révélateurs qui ne doit pas faire oublier que les groupements symptomatiques les plus souvent rencontrés sont : douleur céphalique + altération de l'état

général, douleurs articulaires + altération de l'état général, enfin l'association des trois.

La Maladie constituée associe à des degrés divers :

- des symptômes généraux,
- des manifestations céphaliques subjectives et objectives,
- des manifestations d'artérite profonde de l'extrémité céphalique (oculaires et nerveuses),
- des manifestations myoarticulaires,
- des manifestations diverses :
 - . artérielles des membres
 - . veineuses
 - . digestives
 - . cardio-aortiques
 - . pleuropulmonaires
 - . rénales

Elle se caractérise en outre par des anomalies biologiques au rang desquelles il faut mettre en exergue l'augmentation de la vitesse de sédimentation.

Elle a enfin pour substratum anatomique une panartérite giganto-cellulaire.

I - LES SYMPTOMES GENERAUX

La fièvre est pratiquement constante. Elle est irrégulière avec des pointes vespérales. Elle oscille en règle aux alentours de 38° mais peut être beaucoup plus élevée, ce qui a permis à Leng de parler de fièvre pseudo typhique.

L'amaigrissement est en règle important (plusieurs kilos) et va de pair avec une asthénie qui peut être majorée par une insomnie et une anorexie souvent notées, comme bien sûr par les douleurs.

II - LES MANIFESTATIONS CEPHALIQUES

Les signes subjectifs constituent un des signes essentiels de la maladie ; les douleurs sont quasi constantes, tantôt diffuses, tantôt localisées, souvent symétriques. Elles sont le plus souvent temporales ou occipitales mais peuvent en fait concerner toutes les régions de la tête et peuvent même revêtir des masques aussi trompeurs que ceux d'une manifestation douloureuse ou de brûlures linguales sur lesquelles nous reviendrons longuement. Ces douleurs sont continues, parfois lancinantes, émaillées de paroxysmes atroces, surtout nocturnes, s'associent à une hyperesthésie de contact et ne sont pas influencées par les antalgiques banals.

L'examen retrouve un certain nombre de signes objectifs. Parfois, l'inspection note une zone d'œdème rouge ou rosé en regard d'une ou des deux artères temporales, parfois l'on distingue l'artère sous forme d'un cordon sinueux anormalement visible, parfois enfin l'on constate des plages de nécrose qui seront largement discutées plus loin.

Qu'il y ait ou non des signes visibles, la palpation le plus souvent retrouve des artères temporales dures, sinueuses, en règle non battantes, douloureuses. Mais les artères temporales ne sont pas les seules concernées. Les artères faciales et occipitales doivent être systématiquement explorées et sont souvent atteintes de façon bilatérale.

III - LES MANIFESTATIONS D'ARTERITE PROFONDE DE L'EXTREMITÉ CEPHALIQUE

1 - Les manifestations oculaires

Elles se voient dans 40 à 50 o/o des cas, peuvent survenir à n'importe quel stade de l'affection. Elles se répartissent en trois sous-groupes :

a - les altérations du cône musculo-tendineux
(diplopie. limitation douloureuse des mouvements oculaires).
Elles seraient dîtes à une infiltration oedémateuse des muscles
secondaire à une oblitération artérielle.

b - les modifications de l'acuité visuelle : unilatérales ou bilatérales, à type d'amblyopie ou d'amaurose, elles sont en général transitoires et régressives. Mais les chiffres de cécité définitive varient considérablement d'un auteur à un autre.

c - les altérations du fond d'oeil : elles évoluent sans parallélisme avec les troubles visuels. On distingue l'oblitération de l'artère centrale de la rétine (responsable de cécité), l'oedème ischémique de la papille, la névrite rétro-bulbaire.

2 - Les manifestations nerveuses

Elles sont variées et l'on peut observer :

- des atteintes des paires craniennes : diplopie et hypoacousie avant tout,
- des signes moteurs d'origine centrale dont les rapports avec la maladie de Horton sont souvent discutables sur ce terrain artério-scléreux,
- des manifestations psychiatriques : torpeur, délire, confusion mentale, état dépressif,
- des atteintes périphériques : sciatalgies avant tout.

IV - LES MANIFESTATIONS MYO-ARTICULAIRES

Les manifestations articulaires ont été signalées d'emblée par Horton. La fréquence de ces manifestations est très élevée. Leur date de survenue dans le cours de la maladie est variable. Elles constituent le point le plus débattu à l'heure actuelle, le problème étant de savoir s'il faut considérer que la maladie de Horton et la pseudo-polyarthrite rhizomélique ne sont que l'expression d'une même maladie, ou s'il s'agit au contraire de deux

affections distinctes, unies par des faits de passage indéniables dont les plus marquants sont l'installation de signes temporaux au cours de l'évolution d'une pseudo-polyarthrite, et d'un autre côté la découverte d'anomalies histologiques, type maladie de Horton au niveau d'une artère temporale pourtant cliniquement intacte.

V - AUTRES MANIFESTATIONS DE LA MALADIE DE HORTON

1 - Atteinte artérielle des membres : elle est plus ou moins rarement notée selon les statistiques et concerne 10 à 40 o/o des cas. Elle peut revêtir trois aspects : thrombose latente, exceptionnelle claudication intermittente, ou enfin gangrène.

2 - Atteintes veineuses, parfois des veines temporales contiguës, mais parfois aussi des veines situées à distance : fémorale, jugulaire, axillaire, sus claviculaire ...

3 - Manifestations digestives : exceptionnelle atteinte de l'artère mésentérique.

4 - Manifestations cardio-aortiques : infarctus avant tout par atteinte des coronaires, mais aussi hypertension artérielle, troubles du rythme, ectasie aortique même.

5 - Manifestations pleuro-pulmonaires : Turiaf et Col viennent de rapporter un cas significatif de pleurésie récidivante au cours d'une maladie de Horton.

6 - Manifestations rénales enfin : elles sont polymorphes mais il faut bien souligner qu'elles paraissent indépendantes du processus Hortonien qui, à la différence de la PAN, ne pose pas de problème pronostique d'ordre rénal.

VI - LES ANOMALIES BIOLOGIQUES

Elles sont avant tout représentées par une élévation de la

vitesse de sédimentation qui peut dépasser 100 mm à la première heure et qui reste tout au long de l'évolution un excellent baromètre.

Une anémie normochrome est courante, associée souvent à une hyperleucocytose avec polynucléose neutrophile sans hyperéosinophilie dans la règle. Les troubles des protides urinaires se traduisent souvent par une hypoalbuminémie et une augmentation des α_2 globulines.

Quant à l'examen anatomo-pathologique, il révèle avant tout au niveau de l'artère temporale mais également au niveau d'artères de gros et moyen calibre (artères céphaliques superficielles et profondes, aorte, artères viscérales, artères des membres, carotide interne...) un processus inflammatoire concernant toutes les tuniques de l'artère.

La plupart des auteurs exigent la présence de cellules géantes considérées comme spécifiques de l'artérite temporale. Mais il semble que cette notion soit criticable. Les critères exigibles paraissant être ainsi :

- la diffusion des altérations à toutes les tuniques artérielles,
- l'importance des infiltrats lympho-plasmocytaires,
- le remaniement de la portion profonde de la média,
- la rupture même partielle de la limitante élastique interne.

VII - EVOLUTION

L'évolution achève de caractériser la maladie artérielle de Horton. Il existe trois possibilités : la guérison sans séquelles qui semble la plus fréquente, la guérison avec séquelles, avant tout une cécité, la mort enfin qui peut être l'aboutissement d'une complication.

Cette évolution actuellement qui s'étend sur plusieurs mois ne se conçoit pas en dehors de la corticothérapie qu'il importe de mettre en oeuvre le plus tôt possible si l'on veut que les chances de guérison sans séquelles soient aussi grandes que possible.

O B S E R V A T I O N

Monsieur Cham... J. Marie, 77 ans, est un vieillard alerte dont le passé chirurgical est assez chargé (blessures de guerre au bras et à la jambe gauches - cure de hernie inguinale en 1950 - prostatectomie en 1961). Peu de chose du point de vue médical (entorse récidivante du genou en 1962 - douleurs rhumatismales banales en 1963 dans les deux bras que l'on n'est pas tenté de relier à la suite de l'observation).

Le début des troubles qui font l'objet de cette étude remonte au mois de septembre 1966. A cette époque apparaissent de violentes céphalées frontales (sensation de plaie du cuir chevelu). Elles n'intéressent pas les régions temporales et sont continues, entraînant l'insomnie nocturne qui va de pair avec une hypersomnolence diurne (rôle des somnifères ?). La température n'est pas notée mais il n'existe ni asthénie, ni anorexie, ni amaigrissement. En revanche, les gestes courants deviennent malhabiles.

Le 10 octobre, perte brutale de la vision de l'oeil gauche qui ne dure que quelques secondes. Elle est suivie d'une sensation de brouillard devant l'oeil. D'autres brefs épisodes d'amaurose transitoire du même oeil sont notés dans les jours qui suivent.

Une consultation d'ophtalmologie où l'on n'évoque pas le diagnostic de maladie de Horton, n'est suivie que d'un traitement banal du terrain vasculaire et en quelques jours l'acuité visuelle de l'oeil gauche baisse rapidement pour aboutir à une quasi cécité.

Le 2 novembre : sensation brutale de voile devant l'oeil droit. Cette sensation s'accroît fortement dans la journée. Le soir, le sujet ne peut plus se diriger seul.

Le 3 novembre, cet aveugle est hospitalisé dans un service d'ophtalmologie.

1 - On découvre des altérations considérables du fond d'oeil :

à droite : - papille oedémateuse et oedème laiteux de tout le pôle postérieur,

- veines turgescentes, artères très étroites,
- rétine pâle,
- pas d'hémorragie;

à gauche : - quelques gros exsudats,

- très grosse turgescence veineuse,
- artères filiformes interrompues par endroit,
- pas d'hémorragie.

2 - L'examen clinique, en dehors d'une disparition des pouls temporaux et faciaux, ne trouve pratiquement rien :

- l'examen pulmonaire est normal,
- le coeur bat au rythme de 80 mn, la TA est à 14/8
- l'auscultation cardiaque ne révèle aucun bruit

pathologique,

- les autres pouls périphériques sont perçus,
- il n'y a pas de signes neurologiques, digestifs

ou urinaires.

3 - Les examens de laboratoire révèlent :

- une augmentation de la vitesse de sédimentation :
80 mm à la 1ère heure, 107 à la 2ème heure,

- une discrète neutrophilie à la numération

formule sanguine

hématies : 4.220.000

leucocytes : 9.700

PN 84

E 1

B 0

lymphos 13

mono 2

- des anomalies protidiques avec inversion du rapport Alb/Glob. et augmentation considérable des α_2 globulines :

Protides totaux : 68 g/l

Albumine 44 o/o

Globulines 56 o/o (rapport 0,75)

α_1 = 5 o/o

α_2 = 18 o/o

β = 17 o/o

γ = 16 o/o

4 - Les radiographies du crâne ne révèlent pas de calcifications vasculaires visibles mais montrent que les vaisseaux du diploé sont très développés.

5 - La radiographie thoracique est normale.

La confrontation des éléments cliniques et biologiques ne peut que suggérer la possibilité d'une maladie artérielle de Horton et le traitement mis en oeuvre est le suivant :

Soludécadron	1 ampoule IV matin et soir
Nicyl	10 c/j
Dihydroergotamine	1 ampoule IM/j
Papavérine	3 dragées/j.

Il n'empêche pas une aggravation du tableau clinique : de violentes céphalées fronto-pariétales droites se manifestent. La vision de l'oeil droit baisse encore. Au bout de deux jours, elle est presque nulle. En même temps, l'état général se détériore. Une asthénie importante apparaît, l'anorexie s'installe. La fièvre s'allume (38° environ).

Le 12 novembre, un groupe de manifestations cliniques nouvelles fait décider le transfert dans un service de médecine. Il s'agit :

- de modifications de la langue qui devient violacée, épaissie, semée de petites ulcérations; les mouvements sont impossibles.

- de l'apparition au niveau des régions frontales et pariétales surtout droites de plaques de nécrose parsemées de petites ulcérations.

Ces lésions deviennent bientôt le symptôme le plus affichant de l'affection. Fait paradoxal, leur installation coïncide avec un abaissement notable de la vitesse de sédimentation qui n'est plus qu'à 11 mm à la 1ère heure et 29 mm à la 2ème. Elles se majorent pourtant.

Le 17 novembre, ces lésions peuvent être décrites ainsi :

- ulcération trophique de la langue recouverte d'une escarre située au bord latéral gauche et sur la face supérieure du tiers antérieur de la langue,

- plaque nécrotique cutanée temporale droite : apparue d'abord dans la région temporale antérieure et supérieure, elle s'est étendue en arrière et en bas pour occuper toute la région temporale droite (surface de 10 cm sur 12 cm).

- petite plaque nécrotique de la région frontale gauche (2 cm sur 2),

- deux petites plaques nécrotiques de la région pariétale postérieure.

Toutes ces plaques nécrotiques sont couvertes de petites ulcérations au niveau desquelles il n'est pas possible de mettre en évidence d'agents infectieux pathogènes.

La gravité des manifestations nécrotiques conduit à reconsidérer la thérapeutique : la corticothérapie est augmentée.
Cortancyl : 100 mg/j.

Parallèlement, pour essayer d'augmenter l'efficacité thérapeutique comme pour confirmer le diagnostic porté cliniquement, le patient est confié aux chirurgiens pour : sympathectomie cervicale, biopsie musculaire, biopsie artérielle, biopsie cutanée et artériographie.

Le 25 novembre 1966 : jour de l'intervention. La corticothérapie a déjà été abaissée par paliers successifs à 70 mg/j.

On note cliniquement :

- des artères temporales droite et gauche non perçues,
- une artère faciale droite perçue et gauche non perçue,
- des occipitales non perçues.

Le compte-rendu opératoire est établi comme suit : (Docteur Cormier)

- incision sterno-mastoïdienne,
- découverte de la bifurcation carotidienne qui est le siège d'une plaque d'athérome,
- dissection de l'origine des branches de la carotide externe puis artériographie de la carotide primitive. Résultats : carotide externe rétrécie à 2 cm du sinus carotidien. Branches filiformes témoignant d'une endartérite.

On pratique :

- une sympathectomie péricarotidienne,
- une énérvation complète du sinus carotidien,
- une sympathectomie cervicale,
- divers prélèvements pour étude histologique.

Interprétation des examens histologiques : (Docteur Diebold)

- sympathique cervical : vaisseaux intraganglionnaires et périganglionnaires : normaux,
- muscle sterno cléido mastoïdien : sclérose interstitielle. Vaisseaux normaux.
- peau : derme très scléreux. Pas d'altération vasculaire.

- biopsies artérielles :

a - Artère temporale : elle paraît thrombosée sur la plus grande partie du prélèvement en raison d'une endartérite fibreuse dense ne laissant persister qu'une étroite lumière. La limitante élastique interne est épaissie et tronçonnée et parfois dédoublée. Un infiltrat inflammatoire à cellules rondes d'allure parfois nodulaire entoure quelques cellules géantes collées

contre les fragments élastiques. Ces cellules inflammatoires sont parfois retrouvées dans l'endartère épaissie et dans l'adventice. Cette dernière est épaissie par une sclérose dense.

b - Artère faciale : on y voit simplement une endartérite fibreuse discrète. La limitante élastique interne ne paraît rompue qu'en un point très limité avec à ce niveau un infiltrat inflammatoire sans cellule géante.

Conclusion : aspect typique de lésions artérielles de maladie de Horton, prédominant au niveau de la temporale avec atteinte débutante mais encore limitée au niveau de la faciale.

Evolution

Il faut distinguer trois groupes de signes dont l'évolution ne s'est pas faite d'un pas égal :

1 - L'amélioration de l'état général a été assez rapide : la reprise de l'appétit, la diminution de l'asthénie, la disparition de la fièvre et l'abaissement du chiffre de la vitesse de sédimentation (à 7. 17 le 29-12-66) ont permis d'abaisser les doses de Prednisone à 25 mg au début de février 1967.

Le 10 de ce mois pourtant, une reprise de la fièvre a contraint à remonter le chiffre de corticothérapie à 50 mg. Depuis cette date, le mieux s'est poursuivi et, en juillet 1967, la dose de Prednisone quotidienne n'était plus que de 10 mg.

2 - L'état oculaire en revanche ne s'est absolument pas amélioré et une cécité définitive s'est installée.

3 - L'évolution des lésions cutanées et linguales se situe entre celle satisfaisante de l'état général et celle désespérément stationnaire de l'état oculaire :

- les lésions linguales se sont améliorées assez vite : la plaque nécrotique s'est éliminée spontanément peu avant l'intervention chirurgicale, laissant une cicatrice rétractile

propre du bord gauche et de la face supérieure de la langue, qui retrouve rapidement une mobilité suffisante, permettant une élocution et une alimentation satisfaisantes.

- l'évolution des lésions cutanées a été beaucoup plus longue. La différence de vascularisation de suppléance entre la langue et le cuir chevelu explique aisément le décalage constaté.

Les plaques nécrotiques se sont décollées progressivement pendant le mois de janvier 1967, processus qui a été accéléré par les soins locaux.

Sur la tempe gauche et sur le front où les lésions étaient minimales, la cicatrisation s'est effectuée rapidement.

A droite, la plaie se referme peu à peu à partir des bords, tandis que le fond garde un aspect bourgeonnant et suintant. A l'heure actuelle, il persiste une ulcération de 5 cm sur 3 cm qui nécessite des soins locaux quotidiens.

REVUE DES OBSERVATIONS DE LA LITTÉRATURE

A - NECROSES DE LA LANGUE
AU COURS DE LA MALADIE ARTERIELLE DE HORTON

La revue de la littérature permet de retrouver cinq publications où sont signalées des nécroses d'étendue notable.

OBSERVATION 1 (Kinmont et Mac Callum)

Femme de 79 ans. Début par des douleurs vives du cou irradiant vers la tête et malaise général. Quatre jours après, diminution des céphalées, cécité brutale et complète de l'oeil droit, vision floue à gauche, gêne à la mobilisation de la langue rendant la parole embarrassée.

Quelques jours après, hospitalisation. Le bout et le côté gauche de la langue sont noirs et s'éliminent par la suite. La parole et les mouvements volontaires de la langue sont impossibles. Un accident à signaler : la patiente avale sa langue en une occasion; il faut l'extraire de l'hypopharynx.

Sous corticothérapie importante, l'élocution s'améliore lentement et la langue cicatrise en quelques semaines (4 environ).

OBSERVATION 2 (Davis et al)

Femme de 74 ans. Depuis plusieurs mois, altération de l'état général. Apparition soudaine de céphalées temporales droites, irradiant à la joue droite et à la mâchoire inférieure droite. Au bout de quatre semaines : douleur brusque dans la langue; en huit heures, les lèvres prennent une teinte gris-blanchâtre tandis que la pointe et le tiers antérieur droit de la langue se nécrosent. A l'examen, la temporale droite est dure, douloureuse, non battante. La biopsie confirme le diagnostic clinique de Maladie Artérielle de Horton. Grâce à un traitement par la Prednisone (60 mg/24h), l'évolution est favorable : en 48 heures, la zone nécrosée s'élimine; au bout d'une semaine, l'élocution et

REVUE DES OBSERVATIONS DE LA LITTÉRATURE

A - NECROSES DE LA LANGUE
AU COURS DE LA MALADIE ARTERIELLE DE HORTON

La revue de la littérature permet de retrouver cinq publications où sont signalées des nécroses d'étendue notable.

OBSERVATION 1 (Kinmont et Mac Callum)

Femme de 79 ans. Début par des douleurs vives du cou irradiant vers la tête et malaise général. Quatre jours après, diminution des céphalées, cécité brutale et complète de l'oeil droit, vision floue à gauche, gêne à la mobilisation de la langue rendant la parole embarrassée.

Quelques jours après, hospitalisation. Le bout et le côté gauche de la langue sont noirs et s'éliminent par la suite. La parole et les mouvements volontaires de la langue sont impossibles. Un accident à signaler : la patiente avale sa langue en une occasion; il faut l'extraire de l'hypopharynx.

Sous corticothérapie importante, l'élocution s'améliore lentement et la langue cicatrise en quelques semaines (4 environ).

OBSERVATION 2 (Davis et al)

Femme de 74 ans. Depuis plusieurs mois, altération de l'état général. Apparition soudaine de céphalées temporales droites, irradiant à la joue droite et à la mâchoire inférieure droite. Au bout de quatre semaines : douleur brusque dans la langue; en huit heures, les lèvres prennent une teinte gris-blanchâtre tandis que la pointe et le tiers antérieur droit de la langue se nécrosent. A l'examen, la temporale droite est dure, douloureuse, non battante. La biopsie confirme le diagnostic clinique de Maladie Artérielle de Horton. Grâce à un traitement par la Prednisone (60 mg/24h), l'évolution est favorable : en 48 heures, la zone nécrosée s'élimine; au bout d'une semaine, l'élocution et

l'alimentation se font de façon convenable. La Prednisone est diminuée progressivement et arrêtée au bout de six mois. Pas de rechute.

OBSERVATION 3 (Howard et Cremin)

Femme de 74 ans. Début apparent par douleurs à l'angle de la mâchoire, puis douleurs bitemporales. Au bout de trois semaines, apparaît une difficulté à la déglutition. Deux semaines plus tard, la langue très enflée occupe toute la cavité buccale. Elle est très douloureuse. Elle est l'occasion, une nuit, d'une crise d'étouffement qui motive l'hospitalisation.

On constate à ce moment une salivation intense et une nécrose très progressive des 2/3 antérieurs de la langue qui s'élimine en trois semaines.

Le diagnostic n'est pas envisagé par les auteurs qui publient le cas comme "Glossite parenchymateuse aigüe avec gangrène de la langue". C'est Wise, dans une revue ultérieure de ces cas, qui propose le diagnostic plus que probable de maladie artérielle de Horton.

OBSERVATION 4 (Pitt, Wallace, Mac Gregor)

Femme de 78 ans. Début sous l'aspect d'une affection fébrile banale. Au bout de deux semaines : douleurs et gonflement de la langue font décider l'hospitalisation. Une nécrose du 1/4 antérieur de la langue se constitue; elle s'élimine en six semaines.

Durant l'hospitalisation, on constate : des pouls temporaux non perçus, une biopsie temporale montre une thrombose organisée sans cellules géantes. La vision gauche est très diminuée.

OBSERVATION 5 (Mac Gill)

Femme de 77 ans. Apparition brutale de céphalées généralisées et d'une induration de la langue qui entraîne une dysarthrie.

Au cours de l'hospitalisation qui suit, la langue augmente de volume, elle est revêtue par endroit de plaques noires. Au bout de deux semaines, la moitié antérieure de la langue est entièrement gangrenée. Elle tombe une semaine plus tard.

B - NECROSES DU CUIR CHEVELU
AU COURS DE LA MALADIE ARTERIELLE DE HORTON

La littérature sur les nécroses du cuir chevelu, quoique plus fournie que celle sur les nécroses de la langue, ne rassemble qu'une quinzaine de publications. Celles d'origine Anglo-Saxonne, Française, Allemande, sont rapportées ici. Quelques autres, Scandinaves ou des Pays de l'Europe de l'Est, sont signalées.

OBSERVATION 1 (Tirscheck)

Homme de 74 ans, grand scléreux (amputation orteils plus jambe gauche trois ans avant). Après cinq semaines d'évolution marquées par des céphalées et une altération de l'état général, apparaissent des ulcérations pariétales bilatérales qui confluent rapidement.

Sans corticothérapie, mais avec vaso dilatateurs, la réparation se fait en quatre mois.

OBSERVATION 2 (Clark)

Homme de 75 ans, diabétique. Pendant trois mois, céphalées typiques de maladie artérielle de Horton. Puis apparition brutale d'une cécité de l'oeil gauche. Une semaine plus tard, atteinte cutanée des deux aires temporales, d'abord livides, puis gangréneuses.

Corticothérapie, mais mort six semaines plus tard par infarctus myocardique.

OBSERVATION 3 (Barefoot et Lund)

Homme de 80 ans. Début par altération de l'état général, amaigrissement, anorexie. Au bout de deux mois et demi, apparition de céphalées et d'ulcérations progressives du cuir chevelu. Un mois après, cécité brutale bilatérale. Les ulcérations alors atteignent les 2/3 antérieurs du scalp. La biopsie temporale confirme le diagnostic de maladie de Horton.

Corticothérapie (30 mg de Cortancyl). Amélioration rapide de l'état général et des lésions cutanées qui cicatrisent en deux mois.

OBSERVATION 4 (Louyot, Beurey et Col.)

Homme de 74 ans. Début par asthénie puis cervicalgies, puis algies des zones temporales. Trois mois plus tard, majoration de l'asthénie et apparition de deux plaques gangréneuses grisâtres livides symétriques, occupant les régions temporo-frontales droite et gauche. Elles sont légèrement allongées, antéro-postérieures et rapidement noirâtres, oedématisées et nécrosées par endroit. Au sein de ces tissus, on palpe à droite comme à gauche, l'artère temporale dure, enflammée.

Sous corticothérapie (50 mg/j) l'état général s'améliore et les signes biologiques se rapprochent de la normale, la nécrose s'affirme et se circonscrit. Elle s'élimine bientôt et la boîte crânienne est mise à nu de chaque côté sur une surface de 2 à 3 cm.

Au prix d'un traitement local par pommades antibiotiques puis cicatrisantes, la réparation cutanée se fait à gauche en cinq mois. A droite, elle nécessite deux fois en un an, des ouvertures de la table externe de la boîte crânienne, entraînant l'apparition de bourgeonnements cicatriciels et finalement la cicatrisation complète.

OBSERVATION 5 (Fleischl)

Homme de 85 ans. Début par céphalées diffuses et inflammation marquée des artères temporales. Au bout d'une dizaine de mois, un épisode de confusion mentale nécessite l'hospitalisation. Celle-ci diminue bientôt mais en revanche s'installent : une gangrène symétrique des régions temporales, une cécité droite.

Sous corticothérapie (Prednisone 40 mg), guérison en quelques mois des lésions cutanées.

OBSERVATION 6 (Kinmont et Mac Callum)

Homme de 76 ans. Début par céphalées. Au bout de quatre jours, apparition d'un érythème du cuir chevelu, de la face, du cou, du dos des mains et des avant-bras. Diagnostic envisagé : photosensibilité.

Traitement antipaludéen. Au bout de quelques jours, les céphalées deviennent intolérables. Le vertex et la région temporale gauche deviennent ecchymotiques puis nécrotiques, et quelque temps après c'est le tour de la région temporale droite. Guérison sous corticothérapie à faibles doses (10 à 15 mg de Prednisone) en deux mois.

OBSERVATION 7 (Kinmont et Mac Callum)

Femme de 75 ans. Début par céphalées. Puis en 48 heures cécité complète brutale successive de chacun des deux yeux. Découverte de masses douloureuses du cuir chevelu.

Corticothérapie. Malgré elle, trois mois après, constatation sur le scalp d'une escarre extensive s'étendant du front au vertex. Puis l'escarre se détache. Au fur et à mesure que se fait la cicatrisation, d'autres ulcères se forment à partir de bulles de zones contuses ou hémorragiques aboutissant à un cuir chevelu transformé en une cicatrice adhérente sur laquelle des cheveux sont semés çà et là et où l'on note des aires escarrotiques surinfectées.

Mort subite au bout d'un an d'évolution.

OBSERVATION 8 (Girard et Coudert)

Femme de 78 ans. Début par douleurs des régions temporales et occipitales droite et gauche. Les artères temporales sont retrouvées sous forme de cordons indurés non pulsatiles.

On découvre à l'occasion de la biopsie de l'artère temporale une escarre importante du cuir chevelu.

OBSERVATION 9 (Riis)

Homme de 65 ans. Début par céphalées et arthralgies puis, au bout de cinq mois d'évolution, amaurose transitoire puis définitive et gangrène bilatérale du cuir chevelu.

OBSERVATION 10 (Kendall)

Elle concerne un cas d'une série de neuf. Il s'agit d'une femme de 78 ans. Le début se fait sous forme d'un syndrome poly-articulaire. Au bout de quelques semaines, les signes articulaires s'estompent, mais apparaît en revanche une céphalée bitemporale, puis de la fièvre. Au bout de quelques jours, se constitue en 48 heures une cécité bilatérale définitive. Un mois plus tard environ, se constitue une lésion nécrotique du scalp affectant la région pariétale droite, près du vertex. On note aussi l'apparition d'une nécrose du septum nasal.

La cicatrisation du cuir chevelu après chute de la plaque nécrotique se fait en quatre mois.

OBSERVATION 11 (Wittels et coll.)

Femme de 77 ans. Six mois après une amygdalite accompagnée de céphalées importantes, apparition de lésions gangréneuses des deux régions pariétales limitées par un bord net. Les deux artères temporales sont sinueuses et dures, en cordon.

Radio du crâne : atteinte bilatérale, table externe plus diploé à gauche, table externe à droite.

Biopsie de l'artère temporale droite : image typique d'artérite de Horton.

Evolution sous traitement vaso-dilatateur : diminution des lésions.

OBSERVATION 12 (Wittels et coll.)

Homme de 75 ans atteint de démence sénile. Quelques mois avant l'hospitalisation, apparition de deux ulcérations temporo-pariétales à limites nettes. A droite, vers la région occipitale, l'atteinte osseuse est si marquée que la dure-mère est mise à nu. Les artères temporales sont perceptibles sous forme de cordons durs, non battants. VS : 75 - 120.

Radios du crâne : atteinte osseuse bilatérale.

Par ailleurs : sclérose vasculaire diffuse.

Biopsie artère temporale gauche : aspect typique de maladie de Horton.

Evolution : sous corticoïdes et vaso-dilatateurs, amélioration, mais retour à la situation du début dès que l'on diminue les doses.

OBSERVATION 13 (Wittels et coll.)

Homme de 75 ans atteint également de démence sénile. Début par une cécité brutale bilatérale ne réagissant pas au traitement corticoïde et vaso-dilatateur. Au contraire, apparition au bout de plusieurs semaines d'aires nécrotiques des régions temporo-pariétales s'étendant progressivement puis confluant. VS : 122-135.

Biopsie artère temporale : image typique de maladie de Horton.

La thérapeutique est reprise : malgré elle, mort très rapide par collapsus.

OBSERVATION 14 (Russel)

Dans une revue d'ensemble de 35 cas d'artérite temporale est mentionnée une nécrose du cuir chevelu qui n'est pas décrite en détail.

Enfin, Blorstad (Norvège) et Novotny (Hongrie) ont rapporté chacun un cas d'atteinte nécrotique du cuir chevelu au cours de la maladie de Horton.

C - NECROSE SIMULTANEE DU CUIR CHEVELU ET DE LA LANGUE
CHEZ UN MEME PATIENT

Brearley et Mac Donald.

Femme de 82 ans. Début par un malaise général. Un mois après, apparition de céphalée frontale et temporo-pariétal droite. La peau sous-jacente était enflammée, rouge, oedématiée.

Considéré comme un zona, l'ensemble était traité par Vit. B12. Situation stationnaire, semble-t-il, pendant deux à trois semaines. Puis brusquement douleurs violentes du côté droit de la tête et brutale augmentation de volume de la langue paraissant remplir toute la cavité buccale et empêchant l'élocution.

Aggravation des lésions cutanées du côté droit.

Corticothérapie (40 mg Prednisone). La nécrose du 1/3 antérieur de la langue s'affirme. Le 13ème jour, elle est amputée chirurgicalement. Le 30ème jour, la langue a bien cicatrisé. La malade articule assez bien sauf pour certaines consonnes. L'état général est bon. La lésion du cuir chevelu au niveau pariétal est devenue fluctuante, s'est ulcérée, laissant une ulcération circulaire de 5 cm de diamètre. Celle-ci devait cicatriser lentement.

Tableau 1

RECAPITULATION DES CAS DE NECROSES DE LA LANGUE

	Age	Sexe	Cécité
1	79	féminin	Contemporaine de l'atteinte linguale
2	74	féminin	0 (corticothérapie)
3	74	féminin	0 (pas de corticothérapie)
4	78	féminin	Vision gauche diminuée lors de l'hospitalisation. Pas de corticothérapie.
5	77	féminin	0 (pas de corticothérapie)

Tableau 2

RECAPITULATION DES CAS DE NECROSES DU CUIR CHEVELU

	Age	Sexe	ulcération ou gangrène	Cécité
1	74	masculin	U	0 (pas de corticothérapie)
2	75	masculin	G	oeil gauche - précédant de huit jours les lésions cutanées
3	80	masculin	U	bilatérale, un mois après les lésions cutanées (pas de corticothérapie)
4	74	masculin	G	0 (corticothérapie)
5	85	masculin	G	droite. Contemporaine
6	76	masculin	G	0 (corticothérapie)
7	75	féminin	G sur masses douloureuses	Bilatérale, trois mois avant les lésions cutanées
8	78	féminin	G	0 (corticothérapie ?)
9	65	masculin	G	Bilatérale, précédant les lésions cutanées
10	78	féminin	G	Bilatérale, précédant de un mois les lésions cutanées

Tableau 2 (suite)

	Age	Sexe	ulcération ou gangrène	Cécité
11	77	féminin	G	0 (pas de corticothérapie)
12	75	masculin	U	0 (corticothérapie et vaso- dilatateurs)
13	75	masculin	G	Bilatérale, précédant de plusieurs semaines les lésions cutanées

Tableau 3

PECAPITULATION DES CAS DE NECROSES ASSOCIES
DE LA LANGUE ET DU CUIR CHEVELU

en incluant notre cas personnel

	Age	Sexe	Ulcération ou gangrène	Cécité
1	82	féminin	U	0 - sous cortico- thérapie
2	77	masculin	G	Bilatérale, précédant les nécroses

COMMENTAIRES

I - PARTICULARITES DE NOTRE OBSERVATION

Cette observation est privilégiée puisqu'elle est la deuxième de la littérature semble-t-il, où l'on retrouve associées nécroses de la langue et du cuir chevelu.

Elle illustre bien la triple évolutivité possible des signes de la maladie artérielle de Horton : il y a d'abord des symptômes qui disparaissent totalement, la fièvre, l'asthénie, les céphalées par exemple. Ensuite, il y a des signes qui ne régressent que lentement, les lésions du scalp en particulier. Enfin, il est des séquelles définitives : la cécité surtout, mais également l'amputation linguale.

Ce qu'il faut souligner, c'est qu'aucune circonstance étiologique ne peut être évoquée : tout au plus pourrait-on retenir que le début s'est fait en Septembre à la fin de la période de soleil, et l'on sait que Kinmont et Mac Callum ont pensé un moment qu'une photosensibilisation pourrait être en cause.

Enfin, du point de vue thérapeutique, il faut signaler que la sympathectomie pratiquée après l'installation de toutes les lésions importantes n'a pas entraîné de régression importante des lésions. Tout au plus, peut-on dire qu'à dater de ce moment, les lésions du scalp ne se sont pas étendues.

II - LES ENSEIGNEMENTS QUE L'ON PEUT TIRER DE LA REVUE DE LA LITTÉRATURE

a - Fréquence

Il apparaît en premier que ces complications sont rares : une quinzaine de cas de nécroses du cuir chevelu, cinq cas de nécrose linguale et deux cas (avec le nôtre) d'association des

deux types de nécrose. En fait, cette relative rareté est peut-être surestimée. La méconnaissance de telles complications est peut-être à l'origine d'erreurs de diagnostic par défaut. On est tenté de le penser si l'on considère que trois cas de nécrose linguale ont été rapportées sous forme de lettres au British Medical Journal, après la publication du cas de nécroses associées de Brearley et Mac Donald.

Enfin, il ne faut pas oublier que le cas de Howard et Cremin avait été publié sans diagnostic et que c'est Wise dans une publication ultérieure, qui redressa l'erreur.

Il paraît donc nécessaire de faire connaître ces complications ou plutôt ces signes, en soulignant en outre qu'ils ne sont que l'expression majeure de troubles qu'il importe de savoir reconnaître même sous un aspect moins affichant : au niveau du cuir chevelu, de petites plaques ecchymotiques ou une zone oedématisée doivent donner l'alarme; au niveau de la langue également, des symptômes moins bruyants doivent rester évocateurs : l'étude de Missen a montré qu'une douleur persistante de la langue, une sensation de macroglossie, un gonflement transitoire objectif, une glossite douloureuse ou même une atrophie des papilles marginales, pouvaient illustrer une maladie artérielle de Horton.

b - Sexe

La répartition statistique montre que les lésions linguales sont l'apanage de la femme. Notre observation est la seule où une nécrose linguale soit notée chez l'homme.

En revanche, les lésions du cuir chevelu sont plus fréquentes chez l'homme (70 o/o des cas). Cependant, les séries de cas sont trop courtes encore pour permettre de tenir ces constations pour définitives.

c - Les deux types d'atteinte cutanée

Les lésions cutanées dans la littérature sont rapportées

sous deux formes : gangréneuse ou ulcéreuse d'emblée. Les lésions gangréneuses devenant ulcérées lors de la chute de l'escarre.

Il semble nécessaire de séparer ces deux types de lésions. Mais il semble logique de leur attribuer la même valeur. En revanche, il convient de les séparer d'autres lésions cutanées possibles : nodules sous-cutanés, bulles par exemple qui ont été rapportées au cours de maladie artérielle de Horton.

d - Les rapports dans le temps entre ces nécroses et la cécité

Ils constituent un problème particulièrement important à aborder : la question qui se pose est en effet celle-ci : est-ce que ces nécroses ont la valeur d'un symptôme d'alarme ? et dans ce cas, la mise en oeuvre précoce de la corticothérapie peut-elle permettre d'éviter la survenue de la plus redoutable de toutes les manifestations de la maladie : la cécité définitive ? Il est difficile de se prononcer formellement. L'analyse de la littérature permet d'aboutir aux constatations suivantes :

Atteinte du cuir chevelu isolée

1 - dans six cas, il n'y a pas eu de complications oculaires. Parmi ces cas :

- 3 fois, une corticothérapie avait été mise en oeuvre

- 2 fois, elle ne l'avait pas été

- une fois, on ne peut le préciser

2 - dans sept cas, il y a eu une cécité (bilatérale 5 fois)

- une seule fois, elle a succédé à la nécrose et la corticothérapie n'avait pas été mise en oeuvre.

- mais 5 fois, elle l'avait précédée, et une fois elle était survenue en même temps.

Atteinte linguale isolée

1 - Trois fois, il n'y a pas eu de cécité

Parmi ces cas :

- une fois, une corticothérapie avait été instituée
- 2 fois, elle ne l'avait pas été

2 - Deux fois, il y avait une atteinte oculaire

- une fois, contemporaine de l'atteinte linguale
- difficile à situer dans l'autre cas.

Atteinte associée de la langue et du cuir chevelu

- Dans un cas, la cécité a précédé les nécroses

- dans l'autre, les nécroses sont apparues en premier, et sous corticothérapie, on n'a vu apparaître aucun signe oculaire.

Bien qu'il soit difficile de conclure de façon formelle, il apparaît toutefois que lorsque les nécroses surviennent en premier, le recours à la corticothérapie n'est pas suivi de complications oculaires.

En revanche, si la corticothérapie n'est pas mise en oeuvre, il y a un certain risque de voir survenir une cécité. Ces constatations sont une invite de plus à mettre en oeuvre la corticothérapie le plus vite possible.

e - Problèmes diagnostiques soulevés par ces lésions de nécrose

Ces nécroses doivent faire évoquer de parti pris la maladie de Horton et rechercher les autres signes de l'affection. Toutefois, lorsque le tableau d'ensemble n'est pas très tranché cliniquement, un certain nombre d'autres diagnostics peuvent être discutés.

Au niveau du cuir chevelu, on évitera les erreurs grossières avec d'autres lésions gangréneuses ou ulcérées : épithélioma basocellulaire ulcéré, zona gangréneux, hématomie ulcérée et bien

sûr, lésions secondes post-radiothérapiques ou post-traumatiques (contusions, jet d'acide, etc...).

Au niveau de la langue, c'est bien plus rarement que l'on aura à éliminer une nécrose tumorale, une nécrose post-traumatique, une brûlure.

III - APPORT DE CES COMPLICATIONS A LA CONCEPTION D'ENSEMBLE DE LA MALADIE DE HORTON

Ces lésions nécrotiques assez étendues sont un argument de plus pour penser que la maladie artérielle de Horton n'est pas confinée à l'atteinte de l'artère temporale et de ses branches.

La survenue de gangrènes dans des régions pourvues d'une aussi forte circulation de suppléance montre bien que le processus d'atteinte vasculaire est largement diffusé. Cependant, pour certains, ces complications rares seraient plutôt l'apanage des artério-scléreux, qui feraient moins bien que d'autres les frais de l'inflammation artérielle surajoutée.

Ce qui est significatif tout de même, c'est que la biopsie des berges de l'ulcération ne permet pas de constater des lésions vasculaires particulières.

Si le type anatomique de l'atteinte artério-capillaire est bien flou, l'explication donnée pour expliquer l'installation de la gangrène n'est guère plus précise : la thrombose mise en cause peut difficilement être admise. L'infection n'est pas plus attrayante. On retient de plus en plus l'hypothèse d'une extravasation sanguine hors des vaisseaux.

Enfin, ces lésions n'apportent rien qui permette d'attribuer à la maladie artérielle de Horton une situation nosologique mieux définie. On en est réduit pour le moment à la considérer comme une artérite diffuse d'origine inconnue.

On peut la classer dans un groupe d'attente qui comprend aussi le syndrome de Wegener et les manifestations artérielles de certains collagénoses (LEAD) et qu'il faut opposer au groupe des vascularités dites "allergiques" qui compte les vascularites purpuriques, les vascularites nodulaires et les vascularites diffuses dont la périartérite noueuse. Le dernier groupe étant constitué des vascularités infectieuses (brucellienne, typhique, Rickettsienne).

C O N C L U S I O N S

Cette revue des manifestations nécrotiques de la langue et du cuir chevelu au cours de la maladie artérielle de Horton permet au total de souligner un certain nombre de points :

1 - Ces complications (ou ces manifestations) sont, sans aucun doute, partie intégrante de la maladie artérielle de Horton. Il ne s'agit certainement pas de coïncidences fortuites. Toute description clinique complète doit aujourd'hui les mentionner.

2 - La gravité pronostique de ces manifestations se situe entre celle, catastrophique, de l'atteinte oculaire lorsqu'elle existe et celle nulle des diverses manifestations symptomatiques du début de l'affection.

Il faut d'ailleurs séparer du point de vue de l'évolution, les lésions de la langue dont le cours s'étend sur quelques jours, au maximum quelques semaines, et celles du cuir chevelu bien plus lentes à cicatriser et qui peuvent poser de délicats problèmes lorsque l'os sous-jacent est atteint.

3 - La date de survenue par rapport au début de l'affection est variable. Ces nécroses peuvent survenir avant les manifestations oculaires, et dans ce cas elles indiquent formellement la corticothérapie. Malheureusement, dans bon nombre de cas, les nécroses n'apparaissent qu'après la cécité. Elles ne constituent alors qu'une complication de plus et n'ont plus la valeur de signe d'alarme précoce qu'on leur reconnaît dans le premier groupe.

4 - Ces nécroses contribuent à rendre évident que l'affection décrite par Horton n'est pas limitée à une atteinte temporaire.

Pour que se produisent des nécroses dans des zones comportant une aussi riche circulation de suppléance, il faut nécessairement que l'atteinte vasculaire soit très diffuse. Peut-être faut-il, pour que l'équilibre circulatoire soit rompu, qu'un état artério-scléreux notable coexiste.

Quoiqu'il en soit, le mécanisme profond de ces lésions reste encore à découvrir...

Vu le Président de Thèse

Pr. BOUR

Vu le Doyen de la Faculté

Pr. G. BROUET

Vu et Permis d'imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris

Jean ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

- 1 - BAREFOOT S.W. et al.
Arch. Derm. Chicago 1966 -
93 : 79-83
- 2 - BREARLY, MAC DONALD
Brit. Med. J. 1961 - i 1151-1152
- 3 - BLOSTAD O.
T. Norsk Laegeforen 1965 85 :
461-462
- 4 - CLARK J.
Brit. Med. J. 1960 - ii 1160
- 5 - DAVIS A.E. et al.
Med. J. Australia 1966
2 : 459-460
- 6 - FLEISCHL et OLDHAM
Brit. Med. J. 1960 2 : 439
- 7 - GIRARD, COUDERT, CHAVANIS
Bull. Soc. Fr. Derm. 1952
59 - 476-477
- 8 - HOWARD S. et CREMIN M.D.
Lancet 1959 ii 410
- 9 - KENDALL
Brit. Med. J. 1953 ii 418-420
- 10 - KINMONT et MAC CALLUM
Brit. J. Derm. 1964
76 : 299-308
- 11 - LOUYOT P. et al.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph. 1966
73 : 79-89
- 12 - MAC GILL R.J.
Brit. Med. J. 1961 - i 1610
- 13 - MISSEN G.A.K.
Brit. Med. J. 1961 - i - 1393

- 14 - NOVOTNY S.
Virittni Lek 1966 12 : 274-276
- 15 - PITT P., WALLACE E. et
MAC GREGOR G.A.
Brit. Med. J. 1961 - i - 1394
- 16 - RIIS J.
T. Norske Laegeforen 1947
67, 124
- 17 - ROUX J.L.
Helv. Med. Acta 1954
21 suppl. 34 "l'artérite temporale"
- 18 - RUSSEL R.W.R.
Quart. J. Med. 1959 NS 22 471
- 19 - TIRSCHECK H.
Wien klin. Wschr. 1957 - 69, 610
- 20 - VALLETEAU de MOUILLAC M.
"L'artérite temporale - Maladie
de Horton - à propos de 42 obser-
vations" Thèse Paris 1966
- 21 - WHITFIELD
Lancet 1953, i, 408
- 22 - WISE D.
Lancet 1959, ii, 410
- 23 - WITTELS W. et al.
Derm. Wschr. 1964 150 : 14-20

ADDENDUM

Depuis la rédaction de ce travail est parue une nouvelle observation :

(J. BONNET, E. CALAS, A. HAIC : Artérite temporale à forme nécrotique. Bull. Soc. Fr. Derm. Suppl. 1967, 74, 598-599)

Femme de 70 ans. Maladie de Horton avec vastes placards nécrotiques temporaux bilatéraux. La corticothérapie n'est mise en oeuvre que lorsque apparaît une cécité.



EDITIONS
40 R. Pascal
PARIS 13^e
TELEPHONE
535.18-93
535.18-62